

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

8 (oit)



7

1414P

82/4

EPILEPSIA NOS DISTÚRBIOS DO DESENVOLVIMENTO

NA PRIMEIRA INFÂNCIA

Trabalho realizado para a conclusão da 11a. fase
do Curso de Formação em Medicina

Autores: Amauri O. Zanona
José Leandro Martins
Carlos Roberto da Silva

-1982-

A G R A D E C I M E N T O S

Ao professor Ronaldo José Melo da Silva, Chefe do Departamento de Pediatria do Hospital Universtiário, pela orientação técnica e bibliográfica.

À professora Maria Marlene Pires, pediatra do Hospital Infantil Joana de Gusmão e FCEE, pela sua colaboração na coleta de dados.

A Secretária Nívea de Castro Krieger, que datilografou este trabalho.

Aos funcionários do CDH 1 e CDH₂a da FCEE (Fundação Catarinense de Educação Especial), pelo seu auxílio na separação dos prontuários.

Í N D I C E

	PÁGINA
1.- RESUMO	01
2.- INTRODUÇÃO	02
3.- CASUÍSTICA E METODOLOGIA	03
4.- RESULTADOS	05
5.- DISCUSSÃO	13
7.- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	17

R E S U M O

Foram estudadas as formas clínicas, tipos de crises de epilepsia e sua incidência, dentro de um grupo de crianças portadoras de distúrbios do desenvolvimento.

Foram separados em cada grupo (paralisia cerebral (P C) ; retardo no desenvolvimento neuro-psico-motor (DNPM) e Síndrome de Down), os epilépticos e os não epilépticos, verificando-se que os paralíticos cerebrais, com retardo severo e profundo, atingem maior porcentagem de crises epilépticas.

Quanto ao sexo, predominou o masculino. Com relação à idade do início das crises, a maior incidência ficou na faixa de 1 a 6 meses, ou seja, nos menores de 6 meses.

A Síndrome de West situou-se no segundo lugar entre as formas clínicas, perdendo apenas para o Grande Mal e suas variantes.

As crises mioclônicas, as convulsões do recém-nascido e as tônicas generalizadas foram os mais frequentes tipos de crise.

Deste estudo, excluíram-se as crises convulsivas febris e os casos sem avaliação médica.

I N T R O D U Ç Ã O

Um dos primeiros estudos realizados sobre a incidência de epilepsia, foi feito em Rochester por Kurland (1959).

Hauser e colaboradores continuaram este trabalho, encontrando uma incidência em torno de 49/100.000 habitantes. No seu livro "Progressos em Epilepsia" — ambos citados por G.F. Poth (13), cita a incidência dos 5 aos 10 anos de idade em torno de 60 a 100/100.000 habitantes.

Gastaut (6) afirma que apesar do cérebro do recém-nascido e o da primeira infância serem muito excitáveis não têm capacidade de descarga na sua totalidade; ressalta, também, outra característica que são os mecanismos inibitórios que vão se fazendo cada vez mais evidentes em crianças maiores.

As convulsões constituem o problema mais comum para o neuropediatra, e sua presença pode indicar, desde crises sem maiores consequências até manifestação de doença cerebral grave.

O futuro mental dessas crianças é importante, já que cada crise constitui nova agressão a um cérebro já alterado de alguma forma e isto é o que mostra o estudo de O'Donohoe (12) onde de 20 crianças com crises entre 1 e 3 meses de idade e seguidas durante 8 anos, somente 4 tinham inteligência normal, ao passo que 14 estavam moderada ou severamente mentalmente comprometidas.

Assim, as convulsões nesse grupo podem ter prognóstico ruim, principalmente quando a criança não tem desenvolvimento normal.

Foi escolhido a faixa etária da primeira infância porque nela ocorre o início precoce das manifestações convulsivas no grupo das crianças encefalopatas.

O presente estudo objetiva avaliar a incidência dos diferentes tipos de crises e formas clínicas de epilepsia na primeira infância, em crianças com distúrbios do desenvolvimento.

CASUÍSTICA E METODOLOGIA

Foram estudadas 189 crianças portadoras de distúrbios do desenvolvimento, com idade máxima de 24 meses, sendo 108 masculinas e 81 femininas, no período compreendido entre janeiro de 1978 e setembro de 1982, atendidas na FCEE.

Selecionaram-se apenas os casos com acurada avaliação médica e psicológica, exigindo-se para o grupo de crianças epiléticas também o eletrencefalograma.

Os casos foram subdivididos em 3 grupos, de acordo com o quadro patológico básico:

- Paralisia Cerebral - incluindo todos os tipos (72 casos);
- Retardos globais do desenvolvimento neuro-psico-motor — DNPM das mais diversas etiologias (85 casos);
- Síndrome de Down - separados do grupo anterior devido ao seu número expressivo e suas peculiaridades (32 casos).

Em cada grupo estudou-se a incidência de epilepsia, exigindo-se para caracterizá-la que os pacientes tivessem tido 1 (um) ou mais episódios convulsivos, em mais de uma ocasião.

Foram analisadas a idade de início das crises, seus tipos e formas clínicas de epilepsia.

Para classificação das crises epiléticas utilizou-se a classificação da Liga Internacional contra Epilepsia (Gastaut - 1970).

A análise das crises foi baseada na descrição fornecida pelos familiares. A classificação das formas clínicas teve por base, os quadros clínicos e o EEG. Os casos de Síndrome de West primários e secundários foram apreciados em conjunto.

A avaliação do DNPM foi realizada através do teste de Gesell, sendo os retardos classificados de acordo com o coeficiente de desenvolvimento:

- Leve - 53 a 70%;
- Moderado - 36 a 52%;
- Severo - 20 a 35%; e
- Profundo - até 19%

Pode-se analisar o período completo dos primeiros 24 meses de vida em 24 casos, tomando-se 24 meses como limite. A média das idades, por ocasião do último controle, foi de 19 meses. Empregou-se o teste "T" de Student para a análise estatística.

R E S U L T A D O S

Das 189 crianças portadoras de distúrbios do desenvolvimento, 118 (62,5%) não apresentaram manifestações convulsivas e 71 (37,5%) eram epilêpticas.

Na paralisia cerebral (PC), num total de 72 casos, 48 (-66,6%) eram epilêpticos.

No retardo do desenvolvimento neuro-psico-motor (DNPM), num total de 85 casos, 21 (24,7%) também eram epilêpticos.

A Síndrome de Down mostrou apenas 2 casos de epilepsia com 6,2% do total de 32 casos.

Assim, como mostra a tabela 1, o número de epilêpticos é maior no grupo PC. Comparando-se PC e retardo do DNPM, encontra-se diferença significativa ($P < 0,05$).

T A B E L A 1

DISTRIBUIÇÃO DAS EPILEPSIAS NOS DIVERSOS
TRANSTORNOS DO DESENVOLVIMENTO

EPILEPSIA TRANSTORNO	S I M		N Ã O		TOTAL	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
PARALISIA CEREBRAL	48	66,6	24	33,4	72	100
RETARDO DO DNPM	21	24,7	64	75,3	85	100
SÍNDROME DE DOWN	2	6,2	30	93,8	32	100
T O T A L	71	37,5	118	62,5	189	100

Dentro do grupo de crianças epilêpticas (tabela 2), analisado sob ponto de vista do retardo no DNPM, encontramos a PC com 48 casos dos quais 27 (56,5%) com retardo severo, 11 (22,9%) com retardo profundo, 8 (16,6%) com retardo leve e 2 com retardo moderado.

T A B E L A 2

DISTRIBUIÇÃO DOS GRAUS DE TRANSTORNO
NAS CRIANÇAS COM EPILEPSIAS

<div> <div>GRAUS DE RETARDO</div> <div>TRANSTORNO</div> </div>	LEVE		MODERADO		SEVERO		PROFUNDO	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
PARALISIA CEREBRAL	08	16,6	02	4,2	27	56,2	11	22,9
RETARDO DNPM	15	71,5	03	14,2	03	14,2	-	-
SÍNDROME DE DOWN	01	50	01	50	-	-	-	-
T O T A L	24	33,8	06	8,5	30	42,2	11	15,5

No grupo do retardo do DNPM com 21 casos, a maior incidência ocorreu no retardo leve do desenvolvimento com 15 casos (-71,5%).

Verificamos, assim, que a maior incidência ocorreu no grupo PC com retardo severo e profundo com 80% dos casos do grupo; e, no retardo do DNPM, a maior incidência corresponde ao retardo leve, com 70% dos casos do grupo.

Analisando o total dos epilêpticos (71 casos) o maior número ocorreu no retardo severo com 30 casos (42,2%).

O grupo dos não-epilêpticos foi classificado também conforme o grau de retardo:

- Leve - 71 casos
PC com 10 (14%)
Retardo no DNPM com 40 (56,3%) e
Síndrome de Down com 21 (29,5%).
- Moderado - 24 casos
PC com 4 (16,6%)
Retardo no DNPM com 15 (62,5%) e
Síndrome de Down com 5 (20,8%).
- Severo - 22 casos
PC com 10 (45,4%)
Retardo no DNPM com 8 (36,3%) e
Síndrome de Down com 4 (18,1%).
- Profundo - 1 caso
Retardo no DNPM (tabela 2 a).

Os graus leve e moderado tiveram sua maior incidência no grupo do retardo no DNPM. O predomínio na PC pertenceu ao retardo severo.

T A B E L A 2 a

DISTRIBUIÇÃO DOS GRAUS DE RETARDO NO DNPM
NOS DIVERSOS DISTÚRBIOS

GRAUS DE RETARDO TRANSTORNO	LEVE		MODERADO		SEVERO		PROFUNDO	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
N=24 PARALISIA CEREBRAL	10	14,0	04	16,6	10	45,4	-	-
N=62 RETARDO DNPM	40	56,3	15	62,5	08	36,3	01	100
N=30 SÍNDROME DE DOWN	21	29,5	05	20,8	04	18,1	-	-
T O T A L	71	100	24	100	22	100	01	100

A análise por sexo (tabela 3), no grupo de crianças com epilepsia, mostrou o masculino (45 casos) predominando sobre o feminino (26 casos), revelando diferença não significativa ($P > 0,10$).

T A B E L A 3

	SEXO	E P I L E P S I A			
		S I M		N Ã O	
		Nº	%	Nº	%
PARALISIA CEREBRAL	M	29	40,2	18	25,0
	F	19	26,3	6	8,3
	T	48	66,5	24	33,3
RETARDO DNPM	M	15	17,6	37	43,5
	F	6	7	27	31,7
	T	21	24,6	64	75,2
SÍNDROME DE DOWN	M	1	3,1	8	25,0
	F	1	3,1	22	68,7
	T	2	6,2	30	93,7

Analizando a idade de início das crises, conforme mostra a tabela 4, tanto no Grupo PC, como no retardo, as crises começaram antes dos 6 meses em torno de 80%; 30% manifestaram-se no recém-nascido, e 50% ocorreram entre o primeiro e o quinto mês.

T A B E L A 4

DISTRIBUIÇÃO POR IDADE

INÍCIO DAS CRISES CONVULSIVAS NOS DIFERENTES TIPOS DE TRANSTORNO

DISTÚRBIOS DO DESENVOLVIMENTO						
I D A D E	PARAL.CEREBRAL		PARAL.CEREBRAL		PARAL.CEREBRAL	
	COM EPILEPSIA		COM EPILEPSIA		COM EPILEPSIA	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
RECÉM-NASCIDO	15	31,2	5	25,0	-	-
1 m 6 m	25	52,0	9	45,0	-	-
6 m 12 m	7	14,5	4	20,0	1	50,0
12 m 24 m	1	2,1	2	10,0	1	50,0
T O T A L	48	100,0	20	100,0	2	100,0

O tipo de crise (tabela 5), nos diversos distúrbios de desenvolvimento, nos mostra que, no Grupo PC das 64 crises que ocorreram, as mioclônicas foram as mais frequentes com 18 (28,1%), seguindo-se as convulsões do recém-nascido com 13 (20,3%), as clônicas generalizadas com idêntica porcentagem, e as tônicas generalizadas com 10 (15,6%).

O grupo de retardo no DNPM teve um total de 27 crises, sendo que as mioclônicas, as do recém-nascido e as clônicas generalizadas tiveram 6 casos cada, correspondendo a 22,2%, as tônicas generalizadas e atônicas tiveram 4 casos cada (14,8%).

T A B E L A 5

DISTRIBUIÇÃO POR TIPO DE CRISE NOS DIVERSOS
DISTÚRBIOS DE DESENVOLVIMENTO

TRANSTORNO TIPOS DE CRISE	P C		RETARDO DNPM		SÍNDROME DOWN	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
CRISES ATÔNICAS	04	6,2	04	14,8	01	50,0
CRISES MIOCLÔNICAS	18	28,1	06	22,2	-	-
CONVULSÕES DO R N	13	20,3	06	22,2	-	-
CRISES TÔNICAS GENERALIZ.	10	15,6	04	14,8	01	50,0
CRISES PARCIAIS VERSIVAS	04	6,2	01	3,7	-	-
CRISES CLÔNICAS GENERALIZ.	13	20,3	06	22,2	-	-
CRISES UNILATERAIS	02	3,1	-	-	-	-
T O T A L	64	100	27	100	02	100,0

A tabela 6 mostra a forma clínica. A PC atingiu 64 casos, o Grande Mal e suas variantes teve maior incidência com 28 casos (43,7%), depois aparece a Síndrome de West com 18 casos (-28,1%) e após, convulsões neonatais 14 casos (21,8%).

No grupo do retardo no DNPM (27 casos) o Grande Mal e suas variantes também tiveram maior incidência (14 casos), ou seja, 51,8%; e tanto a Síndrome de West como as convulsões neonatais com 6 cada (22,2%).

A Síndrome de West (tabela 6), teve uma incidência de 28% na PC e 22% no retardo no DNPM. Deste total de 24 casos, 18 deles foram PC (75%) e 6 deles, retardo no DNPM (25%); a incidência foi nitidamente maior na PC.

T A B E L A 6

DISTRIBUIÇÃO POR FORMA CLÍNICA NOS DIVERSOS
TRANSTORNOS DE DESENVOLVIMENTO

<div> <div>TRANSTORNO</div> <div>FORMA CLÍNICA</div> </div>	P C		RETARDO DNPM		SÍNDROME DOWN	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
GRANDE MAL E VARIANTES	28	43,7	14	51,8	02	100,0
SÍNDROME DE WEST	18	28,1	06	22,2	-	-
CONVULSÕES NEO-NATAIS	14	21,8	06	22,2	-	-
PARCIAIS SIMPLES	04	6,2	01	3,7	-	-
T O T A L	64	100,0	27	100,0	02	100,0

A tabela 6 a mostra o estado de mal, dentro de cada distúrbio de desenvolvimento. O número de casos sem estado de mal, foi bem maior com 56, sendo que 15 tiveram estado de mal. Dos 15 casos com estado de mal, o grupo PC totalizou 9 (60%) e do retardo no DNPM 6 (40%).

T A B E L A 6 a

ESTADO DE MAL DISTÚRBIO	S I M		N Ã O		T O T A L	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%
PARALISIA CEREBRAL	9	60	39	70	48	67,5
RETARDO DNPM	6	40	15	26,5	21	29,5
SÍNDROME DE DOWN	-	-	2	3,5	2	2,9
T O T A L	15	100	56	100	71	100

DISCUSSÃO

As convulsões constituem a entidade patológica mais frequente da neurologia, e como cita O'Donohoe (12) no seu livro, 90% das pessoas epilêpticas as sofrem antes dos 20 anos. Segundo Miller et al, 7,2% das crianças epilêpticas tiveram suas crises dentro dos primeiros 5 anos, tendo morrido 20% delas. As mortes verificaram-se dentro do 1º ano, salvo em um dos casos.

No presente estudo, 37,5% de crianças eram epilêpticas, dentro as 189 portadoras de alteração mental. Tizard e Grad, citados por O'Donohoe (12), numa pesquisa com crianças muito retardadas, encontraram 18% com epilepsia, índice bem inferior àquele por nós encontrado.

No grupo da Paralisia Cerebral encontramos 66,6% de epilêpticos, índice parecido com o que Woods verificou no seu estudo de 201 casos que foi de 58% (citado por O'Donohoe). Illingworth (8) encontrou 37,5%, num estudo semelhante. Também de O'Donohoe foi a afirmação de que quanto mais grave e generalizada a Paralisia Cerebral e mais profundo o grau de retardo mental, maior será a incidência de crises convulsivas. Isto é real, pois a maior incidência de crises (80%) ocorreram na Paralisia Cerebral com retardo severo e profundo. No retardo severo foi de 56,5%, no profundo foi de 22,9%, e no leve de 16,6%.

Illingworth (8) encontrou graus leves ou moderados de retardo em 22,8% de epilêpticos e retardos severos em 53,7%. No retardo do DNPM 24,7% eram epilêpticos, sendo que 71,5% deste grupo eram portadores de retardo leve. O autor estudou 444 casos de crianças retardadas e excluindo as com PC e Síndrome de Down, encontrou 31,3% de epilêpticos; no retardo leve ou moderado, encontrou incidência de 16,3% e no severo de 46,8%. O mesmo autor afirma que dos 87 mongóis, 9 tinham crises.

No presente estudo dos 32 mongóis, 2 tiveram crises. Zellweger (16) relatando crises na população mongol, encontrou-as em 2 a 9% dos casos.

A análise, quanto ao sexo, mostrou que o masculino (63,3%), diferença não significativa ($P > 0,10$) no grupo epilético.

Corbett et al, num estudo de crianças com retardo severo, acompanhadas até 15 anos, conclui que 25% tiveram crises antes dos 5 anos, sendo que no global do estudo, 25% dos homens e 18% das mulheres tenham crises.

Richardson (14), que cita o estudo de Corbett no seu trabalho, relata que os conhecimentos sobre frequência por sexo na população com retardo são muito pequenos.

A idade de início das crises nos 3 grupos estudados, mostrou que na maioria, o início ocorreu antes dos 6 meses (em 80%), nos recém-nascidos em 30% e entre o primeiro e o quinto mês em 50%.

Chevrie e Aicardi (3) relataram que dos seus 339 pacientes, 208 iniciaram suas crises antes dos 6 meses, e 126 após os 6 meses; é que a mortalidade dos primeiros foi muito alta; 33 morreram antes dos 2 anos (os autores excluíram crises afebris, devidas à agressão pós-natais agudas).

No nosso estudo foi encontrada a idade média de início das crises da Paralisia Cerebral, aos $4,17 \pm 1,17$ meses e no retardo do DNPM aos $4,52 \pm 2,15$ meses.

No estudo de Getts e Calster (7), 24% dos casos, acompanhados até 15 anos, iniciaram suas crises até os 2 anos de idade. A análise do tipo de crise mostra que na Paralisia Cerebral ocorreu maior número (64), sendo as mioclônicas as mais frequentes (28,1%), seguidas por convulsões do recém-nascido e as clônicas generalizadas com 20,3%.

No retardo do DNPM com número bem inferior de crises (27) encontramos os mesmos tipos com porcentagens iguais entre si (22,2%). Conclui-se disto que as crises mioclônicas, as convulsões do re

cêm-nascido e as clônicas generalizadas são as mais freqüentes nas crianças com retardo do desenvolvimento, independente do transtorno.

Laidlaw e Richens (10) referem que as crises mioclônicas são muito comuns em crianças, sendo que num estudo de Aicardi e Chevrie (1) representam 5%.

Gastaut (6) observa que as crises no recém-nascido são em geral parciais, tônico-clônicas, breves ou localizadas.

Na primeira infância (15 dias a 3 anos) já aparecem e são unilaterais ou generalizadas.

Fejermann e Medina (5) citam que Heijbel e colaboradores estudaram crianças de 0 a 15 anos encontrando 4,3% de crises mioclônicas, crises no período neo-natal 7,1%, e as generalizadas primárias com 28,6%.

No estudo de Heijbel 18,6% foram crises não classificadas. Quanto à forma clínica, conclui-se que tanto na PC como no retardo do DNPM, o Grande Mal e suas variantes tiveram maior incidência, aparecendo em seguida a Síndrome de West e as convulsões neonatais com freqüência aproximada.

Também Fejermann e Medina (5) citaram que Gastaut (6) num total de 3.022 casos, menores de 15 anos, encontrou crises de Grande Mal em 10,4%, Síndrome de West em 2,8%, e 28,5% casos não classificados.

Fejermann e Medina (5) referem ainda que a incidência de Síndrome de West compreendida entre 1 a 10% dos casos de epilepsia do recém-nascido até 15 anos; a considerar-se apenas o primeiro ano de vida, esta porcentagem aumentaria muito, mostrando que a Síndrome de West é uma das epilepsias mais importantes do lactente.

O estado de Mal tem freqüência relativa nos epilêpticos, ficando em torno de 4:1, ou seja, de cada 4 (quatro epilêpticos, 1 (um) terá estado de Mal, sendo que a maior incidência ocorre na Paralisia Cerebral (60%) e em seguida no retardo do DNPM (40%).

Como escreveram Aicordi e Chevrie (1) "status epilepticus" é uma séria complicação dos distúrbios convulsivos, é fatal ou leva a sequelas neurológicas sérias.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- AICARDI J, CHEVRIE. j.j.,: Convulsives Status Epilepticus in a Infants and Children. A study of 239 cases.
Elsevier Publishine Company. Epilepsia. 11: 187 - 197, 1970.
- 2.- CHEVRIE J, AICARDI. j.j.: Convulsive disorders in the first year of life: Etiologic Factors. Epilepsia: 489 - 498, 1977.
- 3.- CHEVRIE. j.j. AICARDI J.: Convulsive disorders in the first year of life: Neurological and Mental outcome and mortality Epilepsia. 19: 67 - 74, 1978.
- 4.- DEGEN R,: Epilepsy in children. Neurology: 146 - 154, 1978.
- 5.- FEJERMAN N., Medina C.S.: Convulsiones en la Infancia ed Ergon: 111 - 115.
- 6.- GASTAUT H., Broughton R.: Ataques Epilepticos. Lopes Editores: 86 - 89, 1975.
- 7.- GEHS W., Calster L.: Evolution along terme des crises épileptiques de l'efant.. Acta Neurolog Beke: 1980, 117 - 126.
- 8.- ILLING, Worth. R.S.: The development of the infant and young child, Normal and Abnormal. Churchill Lormestone: 226 - 269, 1975.
- 9.- KAUFMAN, K.R., Gapris, L.K.: Epilepsy. Mental Retardaton and anticonvulsivant therapy. American Journal of Mental reficiency. Vol. 84, nº 3: 256 - 259, 1979.

- 10.- LAIDLLOW J., Rechen A.: A test book of the epilepsy -
Churchill Livingstone: 72 - 74, 79, 85 - 88, 94 - 97,
1976.
- 11.- MATSUMOTO A., Watanabe, Negord : Long-term prognosis after
infantile spasms. A statistical study of prognostic
factors in 200 cases: Development medical child neurology.
23: 51 - 65, 1981.
- 12.- O'DONOHUE, Niall V.: Epilepsias da Infancia. Livraria Roca:
31 - 36, 40 - 42 e 148 - 151, 1982.
- 13.- POCH. G.F., Progressos en la Epilepsia. Lopez Editores:
86 - 89, 1975.
- 14.- RICHARDSON S.A., Kocler H., Katz M.: A Functional
classification of seizures on its distribution in a
mentally retarded population. American journal of mental
deficiency. Vol. 85: 457 - 466, 1981.
- 15.- ROSS EM., Peckham, Catiterines. West P.B.: Epilepsy in
child hood. Findings from the national child development
study. British Medical Journal: 207 - 210, 1980.
- 16.- ZELLWEGER H., Simpson J.: Chromosomes of man simp:
52 - 54, 1977.

**TCC
UFSC
PE
0144**

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0144
Autor: Zanona, Amauri O
Título: Epilepsia nos distúrbios do dese



972805541

Ac. 253787

Ex.1 UFSC BSCCSM